

Granulomatosis de Wegener con c-ANCA_s negativos y grave afectación intestinal

M. Socas Macías, M. L. Sánchez Bernal, G. Suárez Artacho, J. M. Suárez Grau, F. López Bernal, J. M. Álamo Martín, J. Sánchez Gil y A. Rodríguez Rodríguez

Departamento de Cirugía General. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío y Hospital General. Sevilla

CASO CLÍNICO

Paciente de 28 años con historia prolongada de lesiones ulceradas en senos y tabique nasal, lesiones cutáneas de aspecto necrótico en miembros, junto con cuadros diarreicos y oclusiones intestinales recurrentes que plantean el diagnóstico diferencial entre enfermedad de Crohn y granulomatosis de Wegener (GW). Esta diferenciación no pudo hacerse en vida. Las biopsias cutáneas mostraban vasculitis leucocitoclástica, compatible con GW. Sin embargo, las pruebas de imagen (colonoscopia, tránsito intestinal) y las biopsias intestinales practicadas, eran compatibles con enfermedad de Crohn con afectación pancolónica y del íleon terminal. En el ángulo hepático del colon había una estenosis por la presencia de una úlcera. Los c-ANCA_s fueron negativos durante todo el proceso. La paciente fue sometida durante los ingresos a terapia in-munosupresora variada sin ningún éxito (ciclofosfamida, metotrexate, infliximab). La afectación de la vía aérea superior evolucionó de tal manera que precisó gastrostomía de alimentación percutánea, traqueostomía y miotomía de los maseteros por trismo y disnea. En la intervención se evidenció gran distensión de las asas de delgado (íleon y yeyuno distal) con importante engrosamiento de la pared y sin signos de perforación (Fig. 1), por lo que únicamente se realizó biopsia de íleon terminal. La paciente falleció en la unidad de cuidados intensivos a las 24 horas del postoperatorio inmediato en situación de fracaso multiorgánico. En la autopsia se reconoció la existencia de un proceso consistente en vasculitis de vasos pequeños (arteriolas y vénulas), con ocasionales histiocitos en torno a los vasos formando granulomas laxos y células multinucleadas gigantes dispersas tipo cuerpo extraño (Fig. 2). Este patrón lesional que afectaba al intestino delgado y grueso, a la tráquea y bronquios, acompañado de glomerulonefritis focal y segmentaria, destrucción del tabique nasal “con nariz en silla de montar” (Fig. 1) y úlceras orales, son diagnósticas al final de GW.

El diagnóstico de la GW es histológico y se caracteriza por la existencia de: a) granulomas necrotizantes agudos de las vías respiratorias altas y bajas; b) vasculitis necrotizante focal de vasos de tamaño pequeño y medio; y c) enfermedad renal en forma de glomerulonefritis necrotizante focal o difusa. Los rasgos clínicos típicos comprenden una neumonitis persistente con infiltrados nodulares y cavitarios bilaterales (95%), sinusitis crónica (90%), úlceras mucosas de la nasofaringe (75%) y signos de enfermedad renal (80%). La afectación intestinal como forma de presentación o dominando el cuadro clínico, aunque rara, está descrita, fundamentalmente en forma de diarrea sanguinolenta (1,2), perforación (3,4) y, menos frecuentemente, como cuadro de obstrucción intestinal (3). Esta última forma es como se presentó la enfermedad en el caso que referimos y puede ser el causante de la muerte. Se encuentran c-ANCA_s en más del 93% de los pacientes con enfermedad activa; sin embargo, nunca se llegaron a poner de manifiesto en nuestra paciente.